# SPINA BIFIDA DYSRAPHIES SPINALES

Dr N.TIGHILT

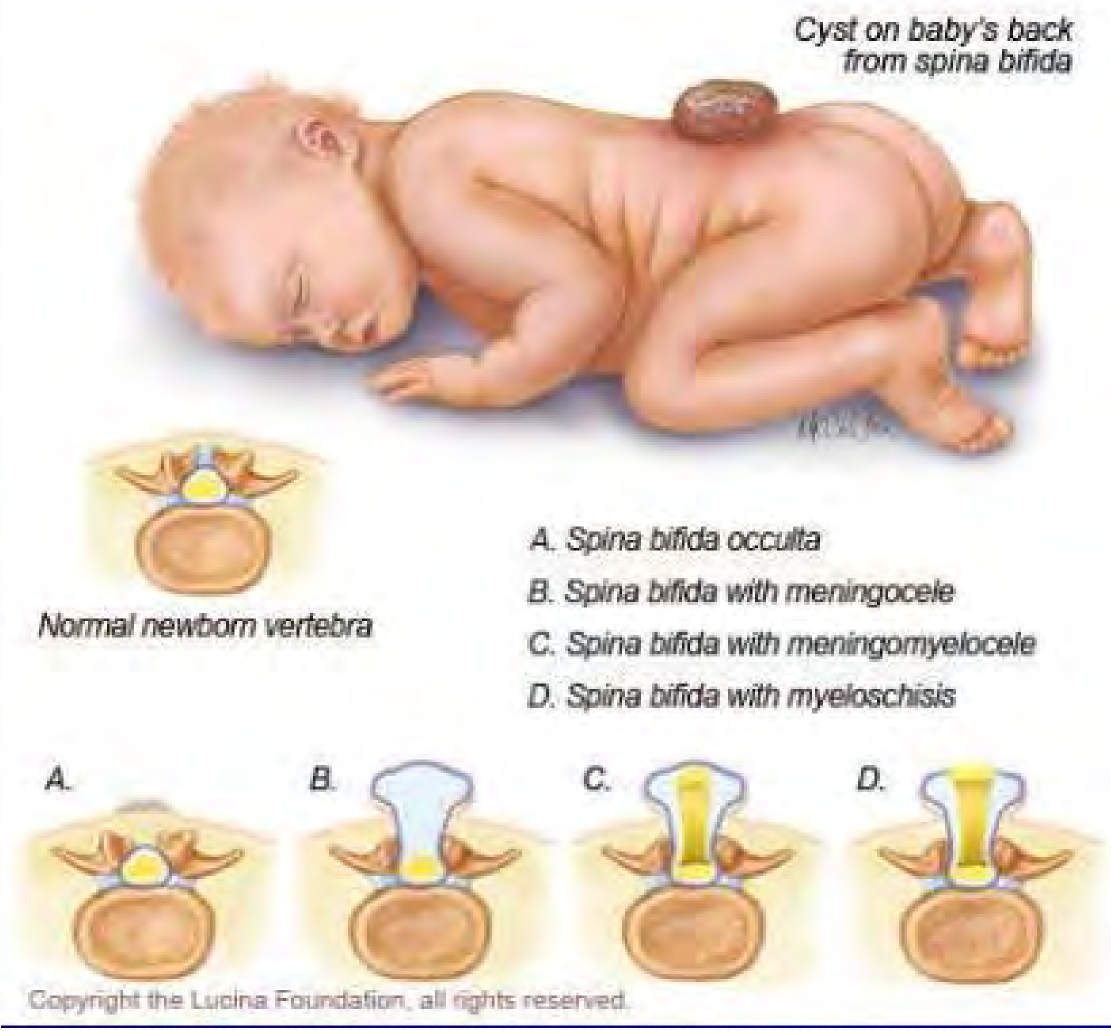
# DEFINITION

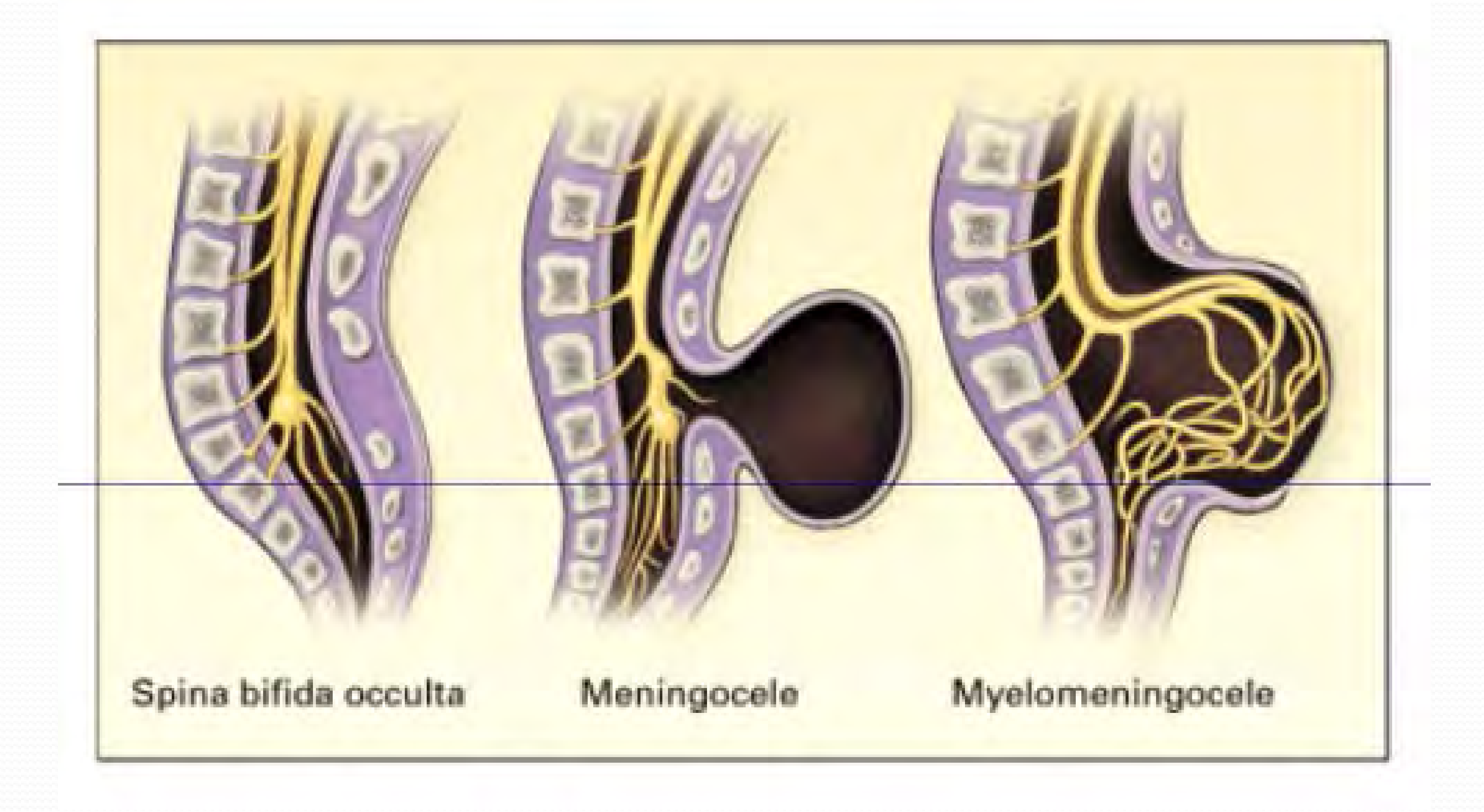
- Le spina bifida est une malformation complexe caractérisée par l'absence de l'arc postérieur au niveau d'une ou plusieurs vertèbres.
- Il intéresse à des degrés divers les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines.
- Cette malformation est grave tant au plan vital que fonctionnel.

# PATHOGENIE

- Défaut de fermeture du tube neural (neuropore postérieur 28e J)
- L''étiologie est inconnue.
- Une incidence familiale dans 6 à 8 % et une discrète prédominance féminine.
- Le risque est plus élevé chez la femme âgée.
- Il est noté une susceptibilité individuelle et génétique (nécessité d'une enquête génétique).
- Le rôle de prises médicamenteuses, de l'hyperthermie, des carences nutritionnelles, vitaminiques (acide folique), et des troubles du métabolisme du zinc a été évoqué.

# Anatomo-pathologie




Spina bifida occulta
Meningocele
Myelomeningocele

# Spina bifida Aperta

hernie sous ou au travers de la peau des enveloppes méningées, de la moelle épinière et des racines :

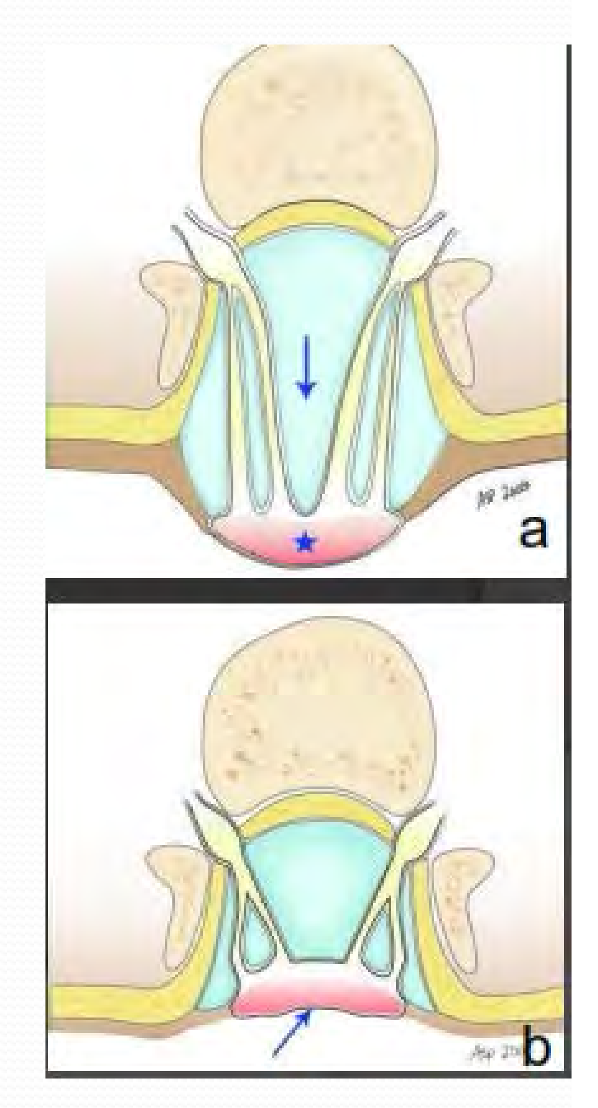
- méningocèle, contenant du LCS sans élément nerveux
- myéloméningocèle renfermant à la fois du LCS et du tissu nerveux (70%). La forme extrême est le cranio-rachischisis qui est une malformation non viable, le rachischisis localisé s'associe toujours à des troubles neurologiques.
- myélocystocèle : dilatation localisée du canal épendymaire avec protrusion de la partie postérieure de la moelle,
- myélocèle : moelle nue. Dans 80 % des cas la topographie est lombaire et lombosacrée.

Diagnostic clinique+++ défect cutané sur la ligne médiane

IRM ; différencier les 2 sous types

a- Myéloméningocéle; hernie méninges+LCS+moelle et racines à travers un defect osseux et cutané

b – Myélocéle: tuméfaction pas toujours visible car la placode neurale affleure la surface de la peau



# Spina bifida Occulta

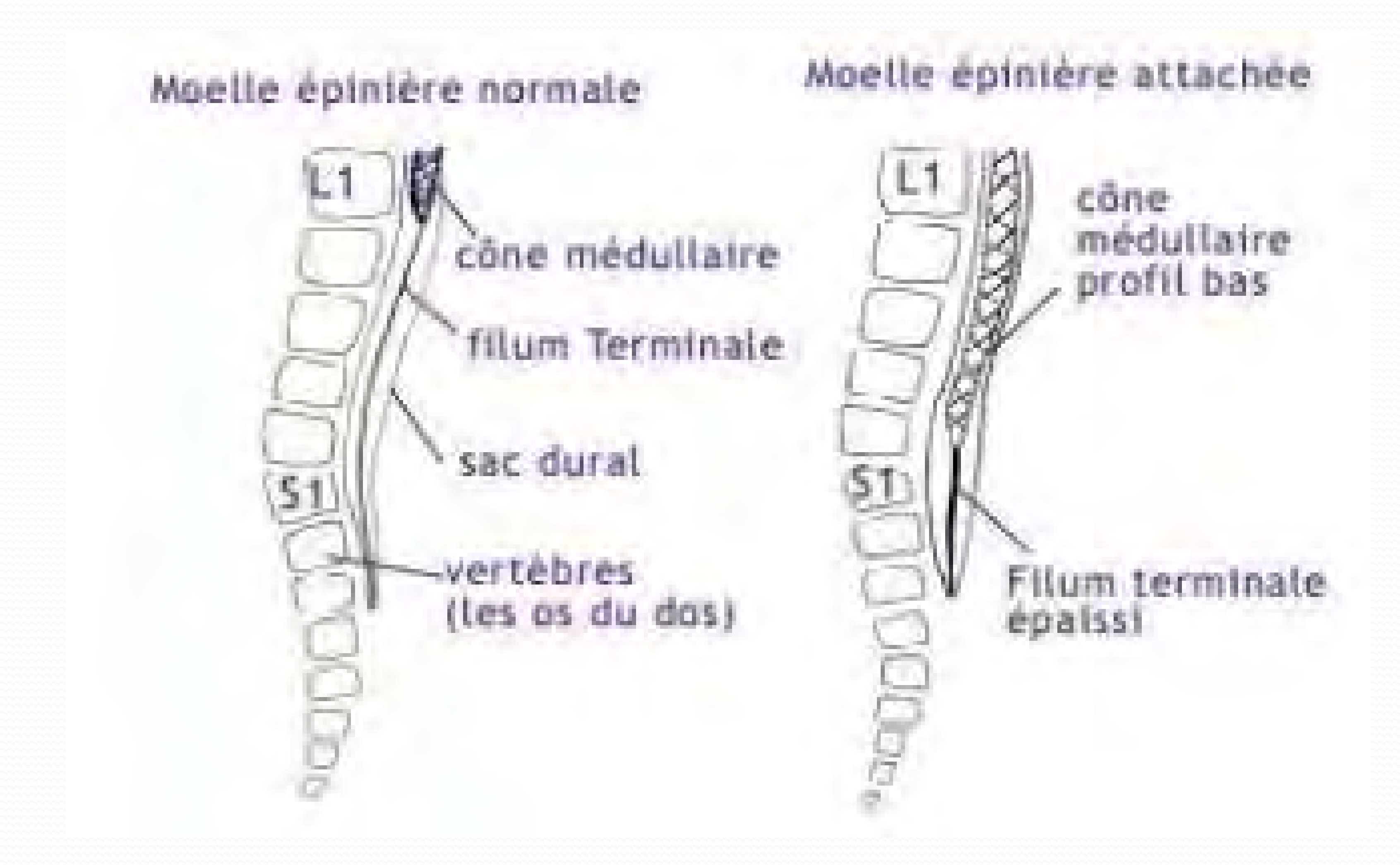
- Spina bifida oculta de diagnostic radiologique, une forme bénigne, caractérisée par une agénésie de l'arc postérieur,

- Diastématomyélie; Il s'agit d'un dédoublement localisé de la moelle surtout entre L1 et L3 (50%) mais aussi au niveau thoracique et exceptionnellement cervical. La pie-mère et l'arachnoïde sont doubles. Il existe un septum médian osseux, cartilagineux. La dure mère est soit double soit unique. Les racines sont souvent hypotrophiques, ascendantes. Un spina bifida occulta est quasi-constant et les corps vertébraux volontiers dédoublés,

# Spina bifida Occulta

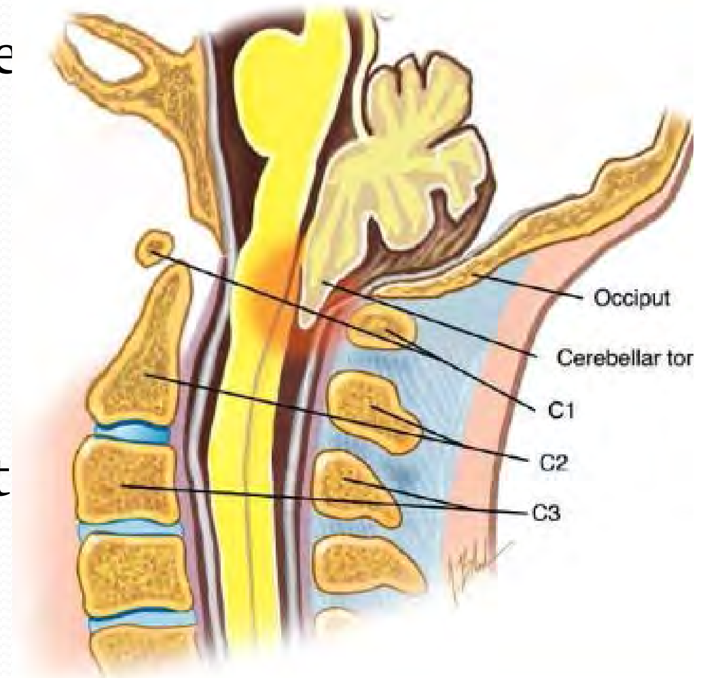
- Moelle bas fixée ; Le filum termilae est un cordon fibreux qui part du cône terminal traverse la duremère et s'insère sur la face dorsale de la première vertèbre coccygienne. Dans le cas du syndrome de la moelle attachée le filum est épais (> 2mm) en position basse, amarré au canal vertébral, plaqué sur un étui méningé large entraînant une traction du cône. La fixation peut se faire par le biais d'un lipome et à l'origine de troubles neurologiques qui s'aggravent avec la croissance

- Fistule dermique; dépresion dermique s'étendant de la surface cutanée en profondeur, souvent révélé par des méningites à répétition.


Moelle épinière normale
L1
cône médullaire
filum Terminale
sac dural
S1
vertèbres
(les os du dos)
Moelle épinière attachée
L1
cône
médullaire
profil bas
S1
Filum terminale
épaissi

# Lésions associées:

- Hydrocéphalie : 80 % en cas de my apparaît surtout au cours du 1er mois ou se développe après la cure chirurgicale (absence de fuite du LCS).
- Chiari II : association quasi-constante myéloméningocèle.
- Syringomyélie, sténose de l'acqueduc
- Tumeurs congénitales ; lipomes, térat et épidermoide



# DIAGNOSTIC

1 - **Anténatal** :

- échographie (à partir de la 20ème semaine)
- En cas de grossesse à risque ou de doute il est indiqué de faire un dosage de d'alpha fœto protéine dans le sang maternel à la 16ème semaine. Une ponction amniotique recherchera une augmentation de l'alpha foetoprotéine, de l'acétyl-cholinestérase (dosage et électrophorèse).

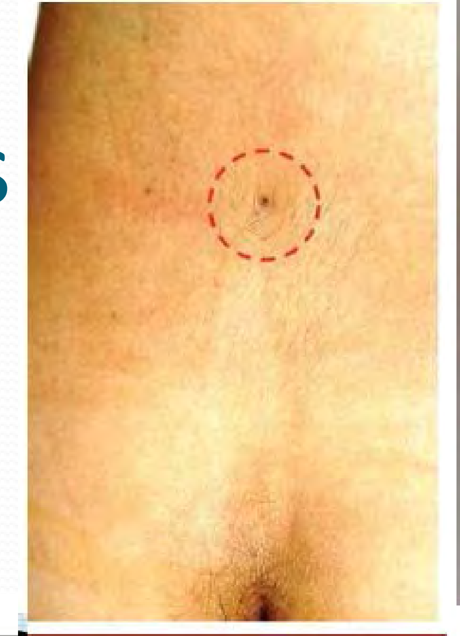
## 2 - **A la naissance** :

- recherche d'une tuméfaction lombo-sacrée, élément nerveux à nu, qualité du revêtement cutané, écoulement de LCS,

- examen neurologique : mobilité spontanée et provoquée des membres, paraplégie flasque, tonus, Troubles sphinctériens : béhance de l'anus, réflexe anal, globe vésical, sensibilité, Étude des réflexes ostéotendineux, archaïques, cutanés. Présence d'un stridor, de troubles de la déglutition,
  - mesure du périmètre crânien, tension de la fontanelle,
  - malformations ostéo-articulaires : hanches (40%), genou et pieds (50%), cypho-scoliose (50%).

- Le bilan recherchera d'autres malformations associées, souvent complexe : malformation d'Arnold Chiari, une diastématomyélie, une moelle attachée, un lipome, un kyste neurentérique, une tumeur dermoïde ou épidermoïde.

# Stigmates cutanées



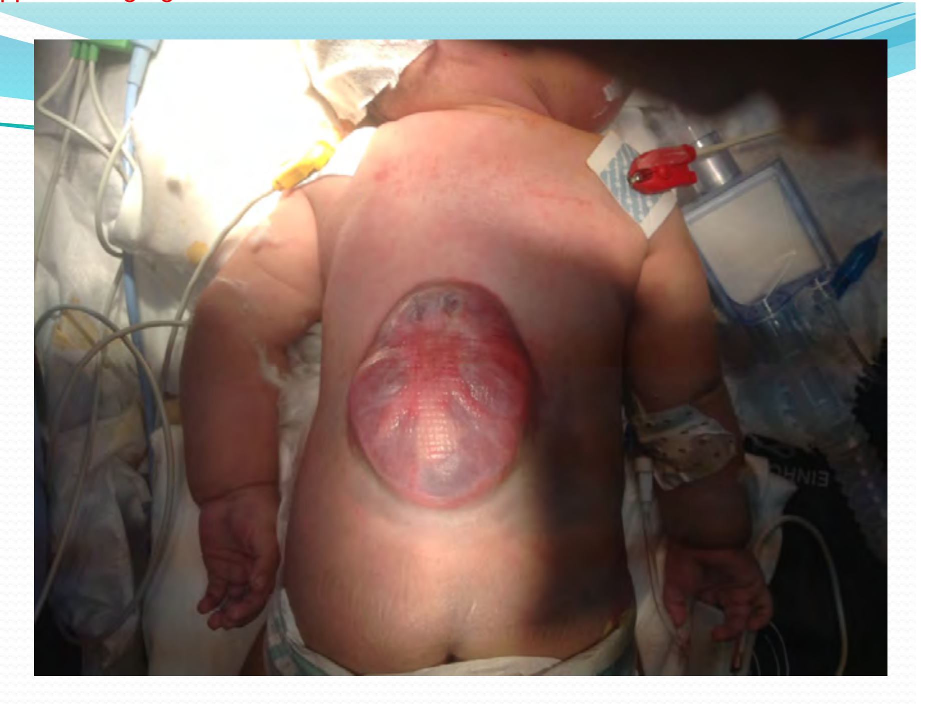




## Photographie démontrant un stigmate cutané de spina bifida oculta un lipome sous cutané et un hémangiome cutané





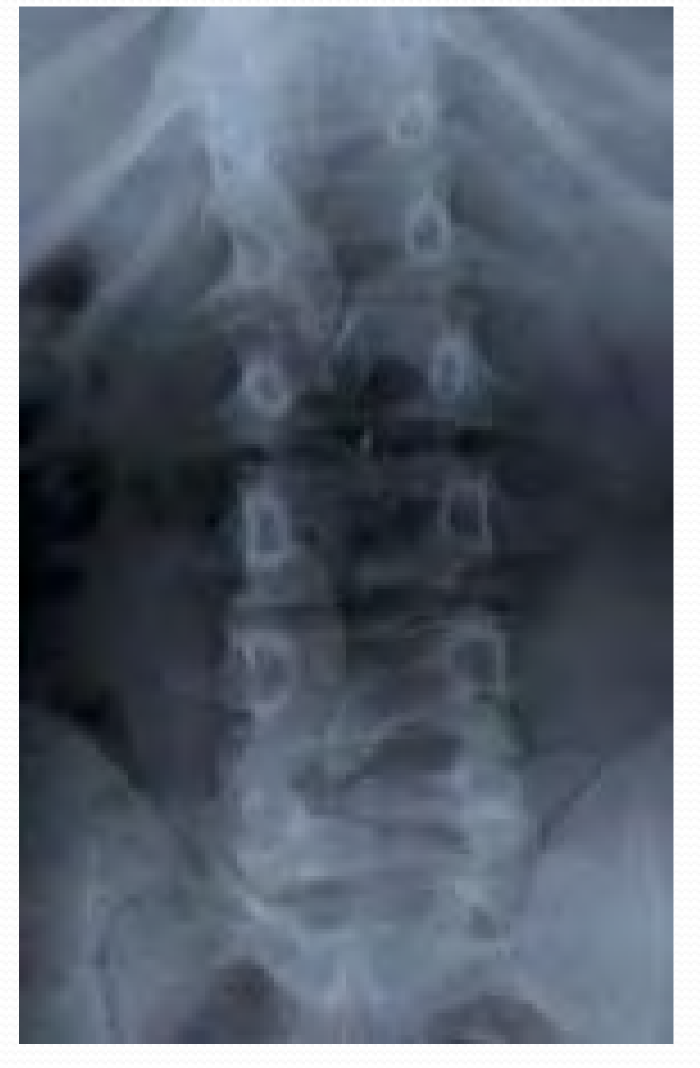




# RADIOLOGIE

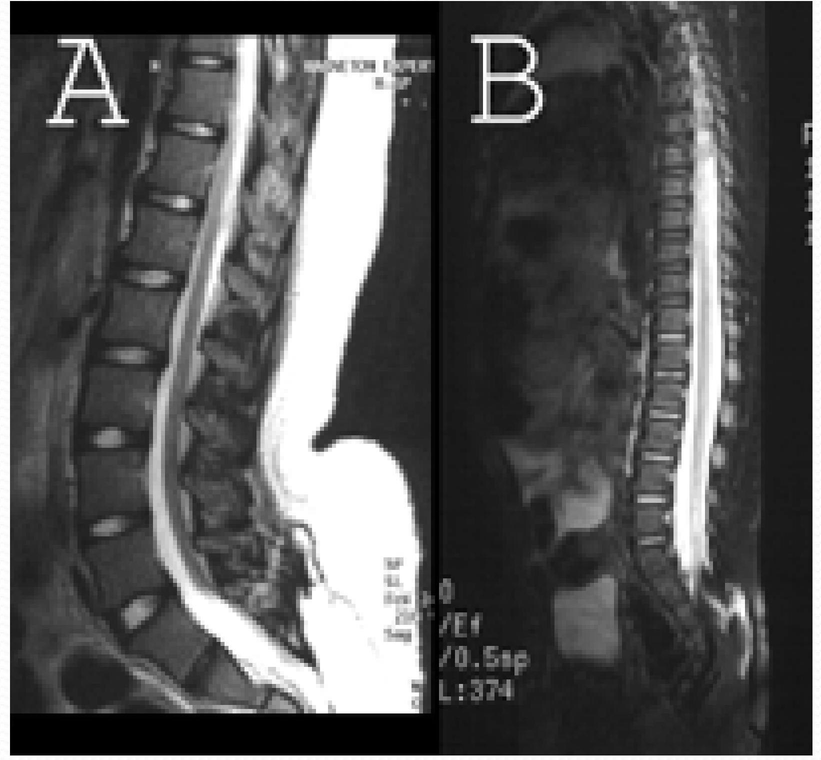
## 1- Radiographies : crâne, rachis, bassin et membres

Radiographie standard lombosacrée révélant une agénésie lamaire étagée

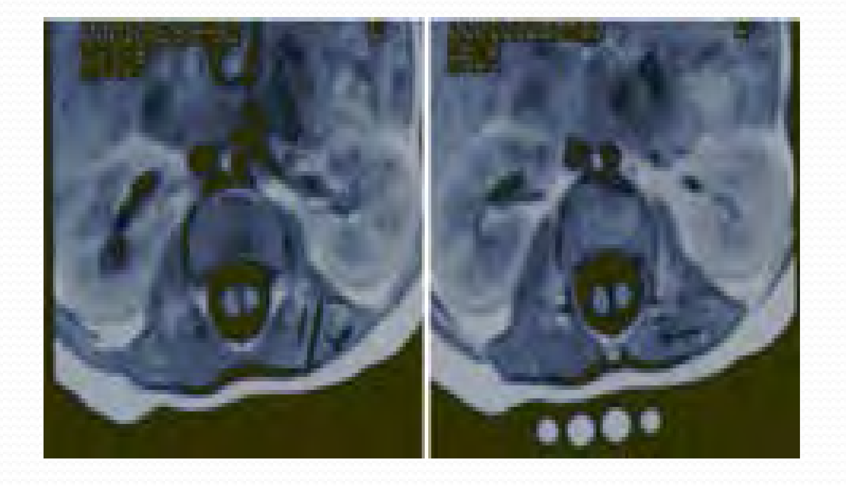


2 -Échographie transfontanellaire .

3- TDM crâne ; rachis ou IRM crâne/rachis.




**Images sagittales IRM démontrant un lipomyéloméningocéle**
**le cordon médullaire s'étend jusqu'au niveau sacré.**
**Une association à un lipome sous cutané est notée.**



**Coupe axiale IRM révèle un dédoublement de la moelle (diastématomyélie)**

# TRAITEMENT

Le traitement est préventif par le dépistage prénatal. Du point de vue prophylactique un régime riche en acide folique entraînerait une diminution de l'incidence du spina-bifida.
L'approche est pluridisciplinaire impliquant obstétricien, pédiatre, neurochirurgien, orthopédiste, urologue.

L'indication opératoire doit tenir compte du contexte socio-familial, en informant de la pérennité de la prise en charge.

- Une abstention chirurgicale sera proposée lorsque l'on se trouve en face d'une association : paraplégie complète à niveau supérieur ou égal à L1 + hydrocéphalie néonatale + cyphose ou scoliose sévère + autres malformations congénitales (Lorber).

- L'intervention, pratiquée le plus rapidement possible, consiste à assurer l'étanchéité durale et cutanée. Sous microscope opératoire. Individualisation de la plaque neurale par dissection périphérique. Respect des racines sur la face ventrale, dissection de la dure mère. Réintégration de la plaque neurale dans le canal médullaire :
  - fermeture étanche du sac dural et du plan musculo aponévrotique,
  - fermeture cutanée étanche en s'aidant éventuellement de plasties de rotation.

- La présence d'une hydrocéphalie indique une DVP.

Après traitement, la surveillance est à la fois neurologique, urologique, orthopédique et psychologique.

## PRONOSTIC

En l'absence de traitement la mort survient dans 85 à 100 % des cas, secondaire à une méningite, une hydrocéphalie ou une infection urinaire avec insuffisance rénale. Les 2/3 des enfants porteurs d'un myéloméningocèle ont une intelligence dans les limites de la normale.